Aus der II. Inneren Abteilung des Städtischen Rudolph=Virchow=Krankenhauses Berlin
(Dirigierender Arzt: Geheimrat Professor Dr. Brandenburg)

Über einen Fall von Neurofibromatose

Auszug

aus einer Schrift zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde bei der Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich=Wilhelms=Universität zu Breslau

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

vorgelegt von

Ernst Lachmann
aus Glogau

Breslau 1925
Buch= und Kunstdruckerei Paul Brandel, Berlin N 24, Oranienburger Straße 65

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Breslau
Berichterstatter: Prof. Dr. Bittorf

Recklinghausen hat im Jahre 1882 die verschiedene Lokalisation der Tumoren bei der Neurofibromatose an der Haut und den Nerven auf eine einheitliche Ursache, auf eine Erkrankung des epi-peri- und endoneuralen Bindegewebes, einmal der kleinen Hautnerven, das andere Mal der größeren Nerven zurückgeführt. Nach späteren Untersuchungen besonders Verocays geht die Erkrankung nicht vom Nervenbindegewebe, sondern von Zellen der Schwannschen Scheiden, also ektodermalen Gebilden aus. Mit dieser ektodermalen Entwicklungsstörung stehen die abnormen Pigmentationen der Haut bei Recklinghausenscher Krankheit in Verbindung. Die Beteiligung des Mesoderms ist eine sekundäre und um so größere, je näher die Geschwulst der Peripherie liegt.

Der vorliegende Fall gelangte an einen 23jährigen Mann zur Beobachtung, der wegen einer Lungentuberkulose im Städt. Rudolf-Virchow-Krankenhaus in Berlin in Behandlung war.

Der Patient zeigt die drei Kardinalsymptome der Erkrankung, Pigmentationen der Haut, Haut- und Nerventumoren. Daneben finden sich bei ihm eine kavernöse Phthise, ein Mitralfehler, eine beiderseitige, ausgesprochene temporale Abblassung der Papille ohne Gesichtsfeldstörungen, im Blutbild eine auch durch die Peroxydase-Reaktion sichergestellte Monozytose und geringe Störungen von Seiten der Knochenbildung, Trommelschlägelfinger und -Zehen, Dreizackhand und ähnliches. Die Probeexzision eines in der Haut gelegenen Knötchens ergibt einen nicht infiltrativ wachsenden Tumor von der Form eines Neurofibroms.

Adrian teilt die Erkrankung ein in die Symptome I. Ordnug, das sind die oben erwähnten drei Kardinalsymptome, und solche II. Ordnung. Dazu gehören alle die Erscheinungen, die infolge der bei der Neurofibromatose vorhandenen allgemeinen degenerativen Anlage in mehr oder weniger großer Anzahl mit den Kardinalsymptomen vereint auftreten. Bei den Symptomen I. Ordnung ist bemerkenswert die Vielseitigkeit der Lokalisation der Tumoren an der Haut, an den Spinal- und Cerebralnerven, am Sympaticus, am Gehirn und Rückenmark und ihren Häuten, an Hypophyse und Nebennieren. Die in dem beschriebenen Fall sich findende beiderseitige Abblassung der Papille ist auf eine

abgelaufene retrobulbäre Neuritis unbekannter Ätiologie zurückzuführen oder iſt durch Tuberkuloſe hervorgerufen. Nicht ſelten iſt die Komplikation mit Gliomen des Zentralnervenſyſtems, maligne Degeneration der Neuroſibrome, andererſeits aber auch ſpontane Rückbildungsprozeſſe. Von den Symptomen II. Ordnung finden ſich in dem erwähnten Falle Knochenanomalien, die Lungentuberkuloſe und die Abnormität im Blutbilde. Die Urſache der Knochenanomalien iſt zum Teil in der degenerativen Anlage, zum Teil — Trommelſchlägelfinger und -Zehen — in dem Mitralfehler oder der Lungentuberkuloſe zu ſuchen. Die häufige Komplikation mit Tuberkuloſe hat wohl ihre Urſache in einer allgemeinen Schwäche der Konſtitution des Organismus, der dem Infekt nicht mit derſelben Widerſtandsfähigkeit wie ein normaler Organismus begegnen kann. Ob die Veränderungen des Blutbildes in Form der Lympho- und Monozythoſe auf eine grob anatomiſche Beteiligung der innerſekretoriſchen Drüſen an der Neuroſibromatoſe oder auf eine Dysfunktion derſelben zurückzuführen iſt, darüber muß erſt die Zukunft Aufklärung bringen.